

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik B Zürich

(Direktor: Prof. Dr. H. U. Buff)

und der Chirurgischen Klinik des Kantonsspitals Luzern

(Chefarzt: Prof. Dr. B. Vogt)

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. B. Vogt

Beitrag zur Problematik der kongenitalen Angiodysplasien

mit besonderer Berücksichtigung der arteriovenösen Fisteln

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von

JÖRG DELSEN

von Biel (Kanton Bern)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. H. U. Buff

1972

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik B Zürich

(Direktor: Prof. Dr. H. U. Buff)

und der Chirurgischen Klinik des Kantonsspitals Luzern

(Chefarzt: Prof. Dr. B. Vogt)

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. B. Vogt

Beitrag zur Problematik der kongenitalen Angiodysplasien

mit besonderer Berücksichtigung der arteriovenösen Fisteln

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von

JÖRG DELSEN

von Biel (Kanton Bern)

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. H. U. Buff

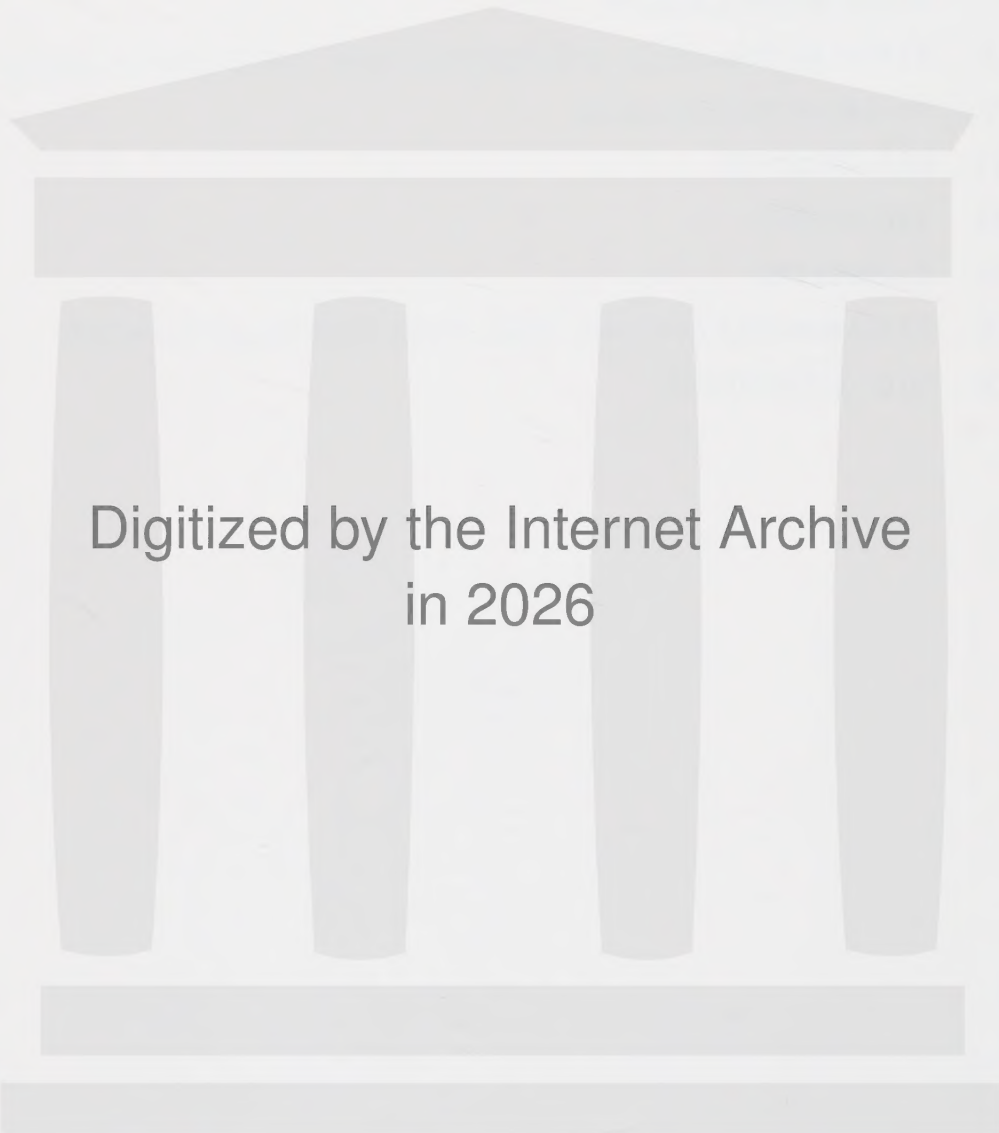
C. J. Bucher AG, Luzern

1971



I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

- I. EINLEITUNG, GESCHICHTLICHES
- II. ENTWICKLUNG DES GEFAESSYSTEMS
- III. AETIOLOGIE UND PATHOGENESE DER KONGENITALEN ANGIODYSPLASIEN
- IV. EINTEILUNG DER KONGENITALEN ANGIODYSPLASIEN
- V. PATHOPHYSIOLOGIE
- VI. DIAGNOSTIK
- VII. THERAPIE
- VIII. KASUISTIK
- IX. ZUSAMMENFASSUNG UND SCHLUSSFOLGERUNGEN
- X. BIBLIOGRAPHIE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507210_0063

I. EINLEITUNG, GESCHICHTLICHES

Diese Arbeit soll einen Beitrag leisten zur bessern Kenntnis der kongenitalen Angiodysplasien, deren Symptomatologie sicher zu wenig bekannt ist. Nach Horton (1) wurde vor der Hospitalisation bei 38 Fällen nur einmal die richtige Diagnose gestellt.

Pathogenese und Pathophysiologie beanspruchen einen wesentlichen Teil der Publikation, da ihnen in diagnostischer und therapeutischer Hinsicht eine hervorragende Bedeutung zukommt.

Ogleich die congenitalen arteriovenösen (c. a. v.) Fisteln oft mit grotesken, äusserst auffallenden Veränderungen an Stamm und Extremitäten einhergehen, scheinen keine Darstellungen aus dem spätern Mittelalter oder dem 16. und 17. Jahrhundert vorzuliegen. "In the curious illustrations of monsters which are found in Schedel's Nuremberg Chronicle (1493) they do not appear ..." (21).

Antyllus, ein berühmter Chirurg des Altertums, hat bereits im 3. Jahrhundert n. Chr. Symptome der arteriovenösen Fistel erkannt. Nach Malan et al. (3) stammt die erste Beobachtung einer c. a. v. Verbindung aus dem Jahre 1707, also 91 Jahre nach Entdeckung des Blutkreislaufes durch William Harvey. Uneingeschränkte Bewunderung gebührt William Hunter (10, 11), der 1757 und 1762 das klinische Bild einer a. v. Fistel erstmals beschrieben hat. Die erste operative Bestätigung gelang 1899 von Eiselsberg. Rienhoff (4) sichtet in mehrjähriger Arbeit alle bis 1924 publizierten Fälle von a. v. Fisteln und kam zum Schluss, dass nur wenige als sicher congenital anzusprechen sind.

Die drei hervorstechendsten Symptome angeborener Gefässleiden - die Hypertrophie einer Extremität oder einer ganzen Körperhälfte, der Naevus teleangiectaticus und die einseitige Varicosis - zogen die Aufmerksamkeit mancher guter Beobachter auf sich (Geoffroy - Saint - Hilaire 1832, Laboulbène 1854, Devouges 1856, John Adams 1858, Chassaignac 1858, Bärensprung 1863, Passauer 1866, Friedberg 1867, Trélat et Monod 1869, Barwell 1875, 1881, René Duzéa 1885, 1886, Masméjean 1888, E. Leblanc 1897). Ihre Ansichten wurden 1900 von M. Klippel und P. Trénaunay kritisch gewürdigt (6, 19). Das besondere Verdienst dieser beiden Autoren liegt in der klaren Erkenntnis der Zusammengehörigkeit der drei Symptome. Die Trias formulieren sie in ihrer Mitteilung (19) "du noevus variqueux ostéo - hypertrophique" wie folgt:

1. Un noevus étendu à tout le membre inférieur, à distribution métamérique.
2. Des varices précoces exclusivement limitées au côté malade, et datant de l'enfance, sinon de la naissance.
3. Une hypertrophie portant sur l'ensemble des tissus du côté malade mais en particulier du côté du squelette, qui se montre augmenté en toutes ses dimensions, longueur, largeur, épaisseur.

Die drei Symptome betrachten sie richtig "non comme des lésions groupées par accident ou par coincidence, mais comme ... le résultat d'une même maladie d'origine congénitale".

Parkes - Weber (12, 13) legte ausgeprägten Wert auf die arteriovenösen Verbindungen als Ursache des Halbseitenriesenwuchses.

Für das Verständnis der congenitalen Angiodysplasien leisten die Studien über die Gefässentwicklung (4, 14, 15, 16, 17,) wertvolle Dienste.

II. ENTWICKLUNG DES GEFAESSYSTEMS

Das Gefäßsystem erreicht in der kurzen Zeit von drei Wochen als erstes Organsystem ein funktionstüchtiges Stadium. Der einleitende Prozess besteht in einer Verformung von undifferenzierten, pluripotenten Mesenchymzellen zu spindelförmigen Angioblasten, die sich mit ihren schmalen Cytoplasmafortsätzen aneinanderlegen und nach His (14) "gleich von Anfang an ein geschlossenes Mosaik" bilden. Sie haben die Tendenz, Rohre zu formieren, die zu einem endothelialen Netzwerk fusionieren.

Nach Ansicht der meisten Embryologen entstehen zunächst *in situ* zwei voneinander grundsätzlich getrennte Kapillarnetzwerke, die sich zwischen dem 10. und 13. Tag nach der Implantation vereinigen: ein extraembryonales im Chorion, Dottersack und Haftstiel und ein intraembryonales im Mesenchym der Keimscheibe. Für unsere Betrachtung ist natürlich nur das letztere von Belang.

Die Entwicklung des intraembryonalen Gefäßsystems

Die Angioblasten durchdringen das embryonale Mesenchym in Form eines diffusen, kapillären Netzwerkes, wobei diffus keineswegs ungeordnet bedeutet. Vielmehr konnte Rienhoff (15) 1922 zeigen, dass für jede Region des Embryos *in situ* ein wohl umschriebener, kapillärer Plexus entsteht. Rienhoff, der als Chirurg am John Hopkins Hospital tätig war, hatte am 19. 1. 1924 einen zwanzigjährigen Patienten wegen einer c. a. v. Fistel zwischen der A. carotis ext. sin. und der V. jugularis ext. sin. operiert. Der Operationsbefund erinnerte ihn dermassen an die Persistenz embryonaler Zirkulationsverhältnisse, dass er diese sogleich an Hühner- und Schweineembryonen studierte. Seine genialen Beobachtungen teilte er 1924 in einer Publikation mit, vielleicht der bedeutungsvollsten auf dem Gebiet der congenitalen Angiodysplasien. "In 1922, we (Rienhoff) found, in working on the development of the metanephros in tissue cultures, that the anlage of the blood vascular system differentiates out *in situ*, for each separate region of the embryo, as a primary capillary network which is very rich in anastomoses and through which the flow of blood is very slow. The definite vascular tree is then evolved from this primary capillary network by a gradual coalescence of some of the more fortuitously placed capillaries and an atrophy and disappearance of those less favorably situated. In the course of normal development the paths taken by the blood-stream are, with the exception of very minor and inconsequential variations, quite definite for each region of the embryo. The cardiac impulse, as well as certain other hydrodynamical factors play a very important part in the determination of the definite vascular bed, but the greatest factor is undoubtedly the inherent tendency of certain embryonic tissues to form certain definite structures. In the tissue cultures referred to above, we found that the vascular tree would differentiate and further develop in the normal and characteristic manner, although totally removed from the influence of the circulating blood". Auch Sabin (17) konnte 1917 feststellen, dass die primären, diffusen Kapillarnetze von der Blutzirkulation unabhängig angelegt werden.

Die Entwicklung des Gefäßsystems umfasst folgende, charakteristische Schritte. In den primären, diffusen Kapillarplexus entstehen durch Verschmelzung und Erweiterung einzelner Kapillaren grössere endotheliale Rohre, die sich aber noch keineswegs in Arterien oder Venen einteilen lassen. Dies wird erst mög-

lich mit der strukturellen Differenzierung der Blutleiter, wobei sich Mesenchymzellen zu Muskel- und Bindegewebszellen der Tunica media und adventitia umformen und somit die Gefässe ihren typischen histologischen Aufbau erhalten. Also lassen sich in der Gefässentwicklung drei Stadien unterscheiden:

- Das erste Stadium, wo für jede Region des Embryo in situ ein diffuser, undifferenzierter Kapillarplexus gebildet wird
- Das zweite Stadium, (auch retiformes Stadium genannt) das aus dem ersten durch Formierung grösserer endothelialer Rohre und Atrophie überflüssiger Kapillaren hervorgeht
- Das dritte Stadium, gekennzeichnet durch die strukturelle d. h. histologische Differenzierung der Gefässe.

III. AETIOLOGIE UND PATHOGENESE DER CONGENITALEN ANGIODYSPLASIEN

1. Aetiologie

Die Ursache dieser Missbildungen ist noch unbekannt. Gerade deshalb existieren natürlich viele, nicht überzeugende Spekulationen, auf die wir nicht eingehen wollen. Die Aetiologie bleibt eines der häufigen Rätsel der pränatalen Pathologie, wie dies bereits 1912 Telford (9) bemerkte.

2. Pathogenese

Rienhoff verdanken wir die grundlegenden Beiträge zur Pathogenese der congenitalen Angiodysplasien. Er beobachtete 1924 (4) in der Area vasculosa des Hühnerkeimes folgendes: "As soon as the environment in which the vascular anlage was developing was caused in any way to become detrimental to this development, there would be observed unusual and bizarre formations composed of all stages, from the perfectly normal formation of capillaries to flat sheets and masses of differentiated endothelium, so that, we believe, it can be definitely stated that there is in the life cycle of a cell, or tissue, which is differentiating or growing, a period in which the cell is very sensitive to its environment and any injury to it at this stage will result in the abnormal growth and development of that cell or structure. This interference may occur at any point in the course of differentiation and development."

Der letzte Satz erklärt die Mannigfaltigkeit der Angiodysplasien. Rienhoff, G. de Takats (26) und Reid (44) haben eine klare Beziehung zwischen den klinischen Bildern und den dysembryologischen Prozessen der Gefässentwicklung erkannt. Im ersten Stadium können in den einzelnen Plexus als Rückbildungsanomalie kapilläre Angiome oder vasculäre Naevi entstehen. Diese Hämangiome sind äusserst polymorph, erscheinen völlig isoliert vom übrigen Gefässsystem oder haben Verbindung zu Arterien und Venen und werden so zu venösen, arteriellen oder arteriovenösen Angiomen. Sie zeigen keine maligne Gefässproliferation und stellen lediglich Teile der primären embryonalen Gefässanlage dar.

Im zweiten Stadium bilden sich grössere Gefässe und atrophieren überflüssige Kapillaren, deren Persistenz zu arteriovenösen Fisteln führt. Ebenso beobachten wir hier Atresie, Hypoplasie und Ektasie von Gefässen.

Im dritten Stadium ereignen sich strukturelle Fehldifferenzierungen aber meist nur an fälschlicherweise persistierenden Gefässen. Wir finden z.B. direkt unter der Intima Längsmuskelfasern.

IV. EINTEILUNG DER KONGENITALEN ANGIODYSPLASIEN

Da sich die kongenitalen Angiodysplasien klinisch auf verschiedenste Weise manifestieren, werden wir in der Literatur mit einer Unsumme oft verwirrender und meist rein deskriptiver Bezeichnungen konfrontiert wie z.B. pulsierendes Angiom, Zirsoid-Aneurysma, Angioma racemosum, Angioma simplex, Angioma cavernosum, Aneurysma serpentinum, Angioma arteriale racemosum, Angioma plexiforme, fissurales Angiom, Naevus unius lateralis, Naevus vinosus, Naevus purpureus, Naevus flammeus etc. Ferner verwendet man die Begriffe "Klippel - Trénaunay - Syndrom", "Parkes - Weber - Syndrom" oder gar "Klippel - Trénaunay - Parkes - Weber - Syndrom" ganz ungleich. Während für Servelle (2) das "Klippel - Trénaunay - Syndrom" nur durch malformations congénitales des veines bedingt ist, reihen amerikanische Autoren wie Allen, Barker und Hines (5), Szilagyi (7), de Takats (26) und andere die c.a.v. Fisteln unter dieses Syndrom ein.

Aber eine sinnvolle Nomenklatur lässt sich allein unter Berücksichtigung der Gefässentwicklung aufstellen. Die oben besprochenen Entwicklungsstörungen betreffen natürlich sowohl die arterielle wie die venöse Seite des Kreislaufes. Die c.a.v. Fisteln treten viel häufiger multipel als einzeln auf. Auffallend, jedoch keineswegs erstaunlich, ist das lokalisierte Vorkommen der Angiodysplasien, läuft doch im retiformen Stadium die Differenzierung in den Gefässplexus der Organentwicklung parallel.

Wir halten folgende Einteilung nach Malan (8) für zweckmässig:

1. Venöse Dysplasien

Phlebektatische Dysplasien, Phlebangiome, Phlebangiomatosis.

2. Arterielle Dysplasien

Dysplasien arterieller Gefässstämme

3. Kombinierte arterielle und venöse Dysplasien

Genuine Phlebarteriektasie, Angiodysplasien mit a.v. Fisteln (direkte Fisteln, a.v. Angiome)

4. Lymphatische Dysplasien kombiniert mit Dysplasien von Blutgefässen

Hämolymphatische Dysplasien, Hämolymphangiome

V. PATHOPHYSIOLOGIE

Für das Verständnis der klinischen Symptomatologie, die Beurteilung einzelner Untersuchungsmethoden und nicht zuletzt die Wahl des therapeutischen Vorgehens erweist sich eine eingehende Kenntnis der Pathophysiologie der arteriovenösen Fisteln als höchst wertvoll.

Die hämodynamischen Auswirkungen einer oder multipler a. v. Fisteln hängen wesentlich von der Grösse des Shuntvolumens ab. Dieses lässt sich nach der Hagen - Poiseuille'schen Gleichung berechnen, wobei es bereits bei einer geringen Zunahme des Fistelradius beachtlich ansteigt. Es kann bei massivem Ansteigen des arteriovenösen Druckgefälle, wie z. B. bei herznahen Fisteln, sogar lebensbedrohend werden.

Das Shuntvolumen ergiesst sich unter Umgehung des hohen peripheren Widerstandes ins venöse System. Diesem wird es also zusätzlich aufgebürdet und der Peripherie entzogen, was zu einer relativen Ischämie distal der Fistel führt. Der gesteigerte venöse Rückfluss bewirkt eine stärkere diastolische Füllung des rechten und dann auch des linken Ventrikels, wodurch sich das Schlagvolumen des Herzens vermehrt und nach dem Gesetz von Starling ebenso die Kontraktionskraft des Herzmuskels. Diesem Mechanismus sind aber Grenzen gesetzt, da sich das Schlagvolumen höchstens von normal 60 - 70 cc auf 200 cc verdreifachen kann. Ein noch umfangreicheres venöses Angebot lässt sich nur durch eine Steigerung der Herzfrequenz bewältigen.

Der Anstieg des Schlagvolumens und der Herzfrequenz erhöht das Herzminutenvolumen, was nach Lequime (18) zum ersten Mal 1931 an Patienten mit a. v. Fisteln beobachtet wurde. Malan und Puglionisi (3), B. T. Horton (20) und andere Untersucher fanden ebenfalls bei einem Teil der Patienten mit c. a. v. Fisteln ein vergrössertes Herzminutenvolumen.

Jede Steigerung des Herzminutenvolumens bedeutet für das Herz eine Mehrbelastung. Vorerst kommt es zu einer Dilatation der Vorhöfe und Kammern im Sinne einer regulativen Dilatation nach Reindell. Durch die chronisch vermehrte Volumenarbeit entwickelt sich eine Hypertrophie des Herzmuskels. Diese beruht anfänglich nicht auf einer Zunahme sondern auf einer Verdickung der Muskelfasern durch Apposition von Sarkoplasma. Erst über einem kritischen Herzgewicht von 500 g erfolgt ein Zuwachs von Herzmuskelzellen. Der Prozess gipfelt in der myogenen Dilatation des hypertrophierten Myokards und damit im Vollbild der kardialen Insuffizienz. Diese treffen wir allerdings bei den c. a. v. Fisteln weit seltener als bei den traumatischen, wo das Shuntvolumen meist viel grösser ist.

Malan et al. (3), B. T. Horton (1), Szilagyi et al. (7) und Robertson (22) wiesen Herzkomplicationen in ca. 25% von c. a. v. Fisteln nach. Beachtenswert erscheint die Publikation von Cormier et al. (59) über einen 17 jährigen Patienten mit kardialer Dekompensation. Aber die Auswirkungen der c. a. v. Fisteln beschränken sich nicht nur auf das Zentralorgan des Kreislaufes. Sie erfassen ebenso die Gefässe. Die dem Schlagvolumen vom Herzen zugeführte Arbeit teilt sich auf in:

- Druckenergie d. h. potentielle Energie der ausgeworfenen Blutmenge,
- Kinetische Energie d. h. Beschleunigung der Blutmenge,
- Reibungsarbeit, welche eine Funktion der Strömungsgeschwindigkeit, der Blutviskosität und des Gefässquerschnittes ist,
- Energie zur Dehnung der elastischen Wände der Aorta, die wir als Feder-

energie bezeichnen wollen.

Die Austreibung eines grössern Schlagvolumens verlangt vom Herzen eine vermehrte Arbeit. Dabei resultiert zuerst ein Ansteigen der Druckenergie, der Federenergie und der kinetischen Energie anfänglich ohne Zunahme der Geschwindigkeit (allein durch das erhöhte Schlagvolumen). Erst nach Aortenklappenschluss geht die Federenergie der Aortenwand in eine Bewegungsenergie über, die dem peripherwärts strömenden Blut eine grössere Geschwindigkeit verleiht. Wir können die Umwandlung der Federenergie in kinetische Energie vergleichen mit dem Abschuss eines Pfeiles. Dabei wird die im gespannten Pfeilbogen gespeicherte Energie (= Federenergie) übergeführt in die kinetische Energie des fliegenden Pfeiles. Endlich wird bei höherer Strömungsgeschwindigkeit die Reibungsarbeit zunehmen. Durch die Reibungskräfte entstehen tangential wirkende Scherungs- oder Schubkräfte an der Gefässwand, welche zusätzlich unter dem Einfluss des sog. statischen Druckes steht (= Druck, den ein Manometer in der strömenden Flüssigkeit angibt). Der statische Druck entspricht dem Seitendruck und der sog. Staudruck stellt ein direktes Mass für die Strömungsgeschwindigkeit dar. Nach Heberer et al. (23) dehnt der Seitendruck das Gefäss zirkulär und längs. Der Staudruck bewirkt durch die Reibung Schub- oder Scherkräfte an der Gefässwand. Normalerweise sind alle Gefässe kraft des besondern Aufbaues ihrer Wandelemente (elastische, kollagene und muskuläre Fasern) den jeweiligen physiologischen Dehnungs- und Schubkräften angepasst. Bis zu einem gewissen Grad der Steigerung des Innen- oder Seitendruckes vermehren sich die elastischen und muskulären Fasern der Media, während beide unter grosser, chronischer Belastung zugrunde gehen und eine Fibrose der Media auftritt. Die Schubkräfte sind für das Endothel ein Wachstumsreiz (23) und es tritt eine echte, histologisch durch eine erhöhte Mitoserate gekennzeichnete Oberflächenvergrösserung auf. Die Zunahme des Gefässkalibers erscheint sehr physiologisch, da mit wachsendem Radius die Schubspannung abnimmt. Das Gefäss wächst aber nicht nur zirkulär sondern auch longitudinal. William Hunter (10, 11) beschrieb bereits vor dreihundert Jahren die proximale Arterie von a. v. Fisteln als "considerably enlarged". Die Wandverdickung in der proximalen Vene benennen wir "Arterialisierung". In der distalen Arterie, in der eine verminderte Zirkulation herrscht, erfolgt eine Abnahme des Gefässquerschnittes.

A. v. Fisteln werden oft begleitet von einem Geräusch und einem palpatorisch fühlbaren Schwirren, dem sog. Thrill. Die grosse Strömungsgeschwindigkeit, die Lumenveränderung der Strombahn und das Zusammentreffen der schnellen arteriellen mit der langsamen venösen Strömung lassen im Blut Wirbel entstehen, die zu Schwingungen der Gefässwand führen und dadurch Geräusche erzeugen. Diese sind systolisch - diastolisch mit systolischer Akzentuierung und unterscheiden sich somit von denjenigen arterieller Aneurysmata und arterieller Stenosen, wo die Geräusche nur in der Systole und mit einem sanfteren Klangcharakter auftreten. Die systolische Betonung kann allerdings so ausgeprägt sein, dass das Geräusch auch bei einer a. v. Fistel rein systolisch imponiert.

Die Palpation einer a. v. Fistel vermittelt die Empfindung eines Katzenschnurrens, wie wir es bei der Mitralstenose als "frémissement mitral" kennen. Dies hat bereits im 3. Jh. n. Chr. Antyllus wahrgenommen, ein vortrefflicher Chirurg, der die arterielle Unterbindung einführte, die erst wieder 1552 von Ambroise Paré angewandt wurde. Geräusch und Thrill sind am kräftigsten direkt über der Fistel und verschwinden bei deren Kompression sowie bei der Kompression der zur Fistel führenden Arterie. Allerdings ist eine gewisse Vorsicht

bei der Beurteilung der Lokalisation der Fistel allein anhand des Geräuschmaximums geboten, da die afferente Arterie stark dilatiert sein kann, was aber bereits zur Entstehung eines Geräusches unabhängig der Fistel genügt (24). Ueber das Vorkommen von Geräusch und Thrill bei a. v. Fisteln bestehen verschiedene Meinungen. Nach Servallo können sie in jedem Falle nachgewiesen werden. Dieser Ansicht schliessen wir uns aber nicht an, denn experimentelle Untersuchungen von Sahli (25) über die Entstehung von Schallerscheinungen bei rhythmischen Strömen in Röhren haben folgendes gezeigt: Geräusche treten nur beim Ueberschreiten einer gewissen Strömungsgeschwindigkeit oder bei bestimmten Schwankungen des Gefässquerschnittes auf. Partikelchen eines in einer Flüssigkeit suspendierten Pulvers (z. B. Lycopodium) geraten genau an den Stellen in eine wirbelnde Bewegung, wo Geräusche auskultierbar sind. Die Wirbelbewegungen als solche sind nun aber nicht die eigentlichen Schallerreger, sondern erzeugen bloss Schwingungen der Gefässwand. Th. Weber fand einen vorzüglichen Vergleich, indem er der Flüssigkeit bzw. den Wirbelbewegungen die Rolle des bewegten Violinbogens, der Gefässwand diejenige der tönenden Saite zuteilte. Er fühlte die Schwingungen der Röhren bisweilen so stark, "dass sie nicht nur durch das Ohr, sondern auch palpatorisch wahrgenommen werden können und ein ähnliches Gefühl erregen wie Sand, der über die Finger läuft." Nach Fuchs et al. (27) werden die Strömungsgeräusche erst nachweisbar, wenn die Schwingungen der Gefässwand frequenzmässig im Schallbereich liegen und zur Körperoberfläche gut fortgeleitet werden. Somit erachten wir es als äusserst wahrscheinlich, dass lange nicht bei allen, besonders nicht bei kleinen, hämodynamisch gering wirksamen a. v. Fisteln, Thrill und Geräusche auftreten. Dies entspricht auch der Ansicht vieler namhafter Autoren, obwohl sie die überragende, pathognomonische Bedeutung der beiden Symptome sehr hoch einschätzen (1, 3, 5, 7, 20, 22, 23, 24, 29, 30, 31, 32).

Folgende, experimentell gewonnene Erkenntnisse (33) können praktisch von grosser Bedeutung sein. Ein Teil des arteriellen Blutes fliesst bei einer a. v. Fistel direkt ins venöse System. Dies führt zu einer Hypozirkulation in der distalen Arterie und somit zu einem Druckabfall peripher der Fistel. Dadurch entsteht ein Kollateralkreislauf, der die Ischämie jenseits der Fistel verbessern sollte. Nun wird aber der statische Druck bei aktiven a. v. Shunts an der Einmündungsstelle der proximalen Arterie in die Fistel relativ gering, was bei einem gut ausgebildeten Kollateralkreislauf zu einem Druckgefälle in der distalen Arterie zur Fistel hin und hiermit zu einer zentripetalen Strömung in diesem Gefäss führt. In dem Falle dürfen wir also nicht einfach die proximale Arterie ligieren, da wir so der Peripherie noch mehr Blut entziehen und eine Gangrän verursachen können (3, 5, 22, 24, 26, 34, 46, 48, 60, 61).

Die vermehrte Zirkulation und der Kollateralkreislauf bewirken im Gebiet der Fistel meist eine Temperaturerhöhung. Die Temperaturdifferenz symmetrischer Körperpartien beträgt normalerweise nicht mehr als zwei Grad Celsius. Bei a. v. Shunts wurden Unterschiede bis zu 11,5 Grad gemessen (3).

Eine Stase in der distalen Vene wird oft von einem Oedem begleitet, welches sich erst nach Ausbildung eines venösen Kollateralkreislaufes zurückbildet. Die venöse Stauung erzeugt oberflächliche und tiefe trophische Störungen der Haut. Diese Ulcera finden sich oft im distalen Unterschenkel.

Die Varicosis zeichnet sich durch eine regionale und unilaterale Beschränkung aus und befolgt nicht den Verlauf der V. saphena magna oder parva. Bei jungen Patienten verpflichtet ein solcher Befund immer nach c. a. v. Fisteln zu suchen. Eine Osteohypertrophie entsteht, wenn die Shunts vor dem Schluss der Epiphy-

senfugen aktiv waren. Janes et al. (36) haben gezeigt, dass bei Hunden unter sechs Monaten nach Anlegen einer Fistel zwischen der A. iliaca ext. und der V. iliaca ext. eine Zunahme der Länge und des Umfanges der hintern Extremität auftritt. Sie haben dieses Verfahren dann angewendet, um bei acht- bis zwölfjährigen Kindern eine poliomyelitis bedingte Hypotrophie zu korrigieren. Vanderhoeft et al (33) haben festgestellt, dass die subtilen Knochenveränderungen nicht nur die Epiphyse sondern auch das Periost und das Endost betreffen. Die Knochen werden dabei länger, schwerer und dicker und die Markhöhle erweitert sich. Pathophysiologisch lässt sich die Osteohypertrophie noch schwer erklären. Als Ursache kommen die Hyperämie der Knorpelwachstumszone (37) und die venöse Stase (38, 39, 40, 41) in Frage. Wir sehen ferner cystische Knochenveränderungen, Rarefaktion der Kompakta und Osteoporosen mit Spontanfrakturen. Nicoladoni (47) beobachtete 1875 und Branham 1890 eine Verlangsamung der Pulsfrequenz bei Kompression einer a. v. Fistel. Die Okklusion führt zu einer augenblicklichen Erhöhung des peripheren Widerstandes und zu einem sofortigen Anstieg des Blutdruckes. Dies bewirkt über Stimulation des Sinus caroticus eine Bradykardie.

Als Anpassungsmechanismus an die periphere Ischämie bemerken wir oft ein Ansteigen der Gesamtblutmenge. Dabei entleeren zuerst Leber und Milz ihre Blutreserven, worauf durch Flüssigkeitsretention eine Hydrämie auftritt (18).

VI. DIAGNOSTIK

Für die Diagnose c. a. v. Fisteln sind natürlich Anamnese, Inspektion (Varicosis, einseitige Hypertrophie, Naevus), Palpation (Schwirren, erhöhte Hauttemperatur, vermehrtes Schwitzen) und die Auskultation (systolisch - diastolisches Geräusch mit systolischer Akzentuierung) bedeutend. Bei kleinem Shuntvolumen oder multiplen feinen a. v. Verbindungen fehlen oft mehrere dieser Symptome. Dann stehen uns weitere Untersuchungsmethoden zur Verfügung.

- Arteriographie

Sie ist unumgänglich, um sich ein Bild über Ausdehnung und Lokalisation der Fisteln zu machen und das operative Vorgehen festzulegen. Wegen der schnellen Strömung des Kontrastmittels von der arteriellen in die venöse Seite, empfiehlt sich eine Serienarteriographie mit einer raschen Bildfolge in Allgemeinnarkose mit einem Myorelaxans. Vielleicht sehen wir die Fistel dennoch nicht selbst. Indirekte Zeichen wie sehr schnelle venöse Füllung, Dilatation der proximalen Arterie und frühzeitige Darstellung eines venösen Kollateralkreislaufes sind dann von wesentlicher Bedeutung.

- Röntgenleeraufnahmen

Wir benötigen Röntgenbilder der kranken und gesunden symetrischen Körperpartie zur vergleichenden Messung der Knochenlänge.

Robertson (22) konnte bei zwei von dreissig Patienten intraossäre Hämangiome entdecken und mit Cine-arteriographien nachweisen, dass die Veränderungen im Leerbild durch a. v. Fisteln im Knochen bedingt waren.

- Phlebographie

Diese Untersuchung kann wertvolle Dienste leisten zur Abklärung venöser Stenosen und Atresien (42). Szilagyi et al. (7) betrachten sie aber selten als aufschlussreich.

- Oszillographie

Im Oszillogramm zeichnet sich meist proximal der a. v. Fistel eine grössere Pulsamplitude ab als auf der entsprechenden gesunden Körperseite.

- Thermometrie

Gewöhnlich lässt sich die Temperaturerhöhung im Bereich der a. v. Fistel mit der dorsalen Seite der distalen Fingerphalangen feststellen. Genaue prä- und postoperative Werte erhalten wir natürlich nur mit einer elektrischen Thermometrie.

- Infrarotphotographie

Bei diesen Aufnahmen treten die subkutanen Venen und also auch die Varizen besonders deutlich hervor.

- Messung der Sauerstoffsättigung

Durch den arteriovenösen Shunt entsteht in den Venen eine höhere Sauerstoffspannung. Die Differenz des pO_2 der kranken und der symmetrischen gesunden Körperpartie hängt von der Anzahl und der Aktivität der a. v. Fisteln ab. G. de Takats et al. (34) haben eine originelle und einfache Methode zur Messung der Sauerstoffsättigung beschrieben. Sie entnehmen einer fistelnahen und einer entsprechenden Vene der gesunden Seite Blut und geben dieses auf ein Filterpapier. Das Blut der kranken Seite färbt das Papier hellrot.

- Messung der Zirkulationszeit

Spritzen wir z. B. Decholin rasch in die proximale Arterie einer a. v. Fistel, so nimmt der Patient den bitteren Geschmack auf der Zunge schneller wahr als bei Injektion in dieselbe Arterie der gesunden Körperseite.

- Venenverschlussplethysmographie

Mit dieser Untersuchung messen wir den arteriellen "Einstrom" in eine Extremität. In einer Staumanschette wird ein Druck unter dem diastolischen aber über dem venösen erzeugt, wodurch es zu einer Obstruktion der Venen bei einem ungehinderten arteriellen Durchfluss kommt. Die auftretende Schwellung der Extremität entspricht dem arteriellen Einstrom, der direkt mit dem Plethysmographen registriert wird. Diese quantitative Bestimmung der Ruhedurchblutung erlaubt besonders exakt die hämodynamische Aktivität von a. v. Fisteln zu erfassen. Wir müssen immerhin berücksichtigen, dass oedematöses und induriertes Gewebe weniger anschwillt als gesundes (43).

VII. THERAPIE

Das ideale chirurgische Vorgehen besteht in der Resektion der a. v. Verbindungen mit Rekonstruktion der Arterie und lässt sich nur bei ganz lokalisierten, angiographisch klar dargestellten Fisteln durchführen. Leider sind aber die c. a. v. Fisteln fast immer multipel und durchdringen oft das Subkutan- und Drüsengewebe, die Muskeln und den Knochen. Die operative Darstellung sämtlicher Shunts erweist sich dann praktisch als unmöglich. Auch eine gute präoperative Angiographie kann das genaue Ausmass ausgedehnter angiomatöser Strukturen nicht genügend erfassen. Oft bestehen keine eindeutig lokalisierten a. v. Verbindungen, sondern schwerste, schwammartige variköse Veränderungen, welche das Gewebe diffus durchdringen.

Besonders problematisch gestaltet sich das Vorgehen bei intraossären Fisteln. Diese sollen möglichst frühzeitig im Knochen selbst angegangen werden (31). Sonst wird eine Amputation unumgänglich (3, 30, 40, 44, 45).

Die erkrankten Gewebe lassen sich manchmal ohne zerstörenden Eingriff nicht total resezieren. Es wird daher immer wieder versucht, möglichst sparsam vorzugehen, was sich aber häufig nicht bewährt, da der Patient mehrmals operiert werden muss. Allen et al. (5) haben dazu einen demonstrativen Fall beschrieben. Ausgedehnte c. a. v. Fisteln in der Thoraxwand und der Schulter verursachten bei einem Patienten infolge peripherer Ischämie ein Ulcus an einem Finger, der amputiert werden musste. Dann folgten Amputationen der übrigen Finger wegen weitem Ulcera. Bald danach drängte sich die Amputation des Vorderarms und dann die Exarticulation im Schultergelenk auf. Bei massiven ausgedehnten c. a. v. Fisteln müssen wir also den Patienten und uns selbst auf einen grossen Eingriff, ja vielleicht sogar eine Amputation vorbereiten.

Leider stellen wir gelegentlich nach der Ligatur einer a. v. Verbindung ein Rezidiv fest. Dies beruht auf der Tatsache, dass in der wiederhergestellten arteriellen Strombahn ein erhöhter Druck herrscht und sich bis anhin latente a. v. Fisteln öffnen (23, 29, 35, 46),

Eine kardiale Dekompensation bei c. a. v. Fisteln lässt sich meist nur mit einer Amputation der betroffenen Extremität bessern (22, 48, 51). Nochmals möchten wir mit Nachdruck auf die Gefahr der Ligatur der zur Fistel führenden Arterie hinweisen, da das Blut dann über die Kollateralen zur Fistel zurückfliesst und die periphere Ischämie noch erhöht wird. Hingegen sind wir in der Lage, mit einer partiellen Okklusion, einem sog. "Banding", die Blutzufuhr zu einer Extremität zu drosseln (49). Dieses Verfahren wurde schon vor 50 Jahren von William S. Halsted angewandt. Dabei muss intraoperativ die Ruhedurchblutung gemessen werden, um postoperativ eine Claudicatio intermittens zu vermeiden. Steht die Varicosis im Vordergrund und lassen sich die a. v. Verbindungen wegen ihrer diffusen Lokalisation nicht eliminieren, so beschränken wir uns auf eine Varicectomy (3, 50, 51). Ebenfalls gute Resultate sind mit der Verödungstherapie (23, 52) und mit während Jahren kunstgerecht angelegten Kompressionsverbänden (23, 24, 53, 54) beschrieben.

Hämangiome zeigen intraoperativ oft eine ausserordentliche Blutungstendenz infolge Thrombozytopenie. Dies wurde 1940 von Kasabach und Merritt (55) beschrieben. Das Hämangiom wirkt wie eine hyperaktive Milz, die die Blutplättchen zerstört. Dazu kommt gelegentlich eine Hypoprothrombinämie und eine verlängerte Blutungszeit. Ein hämatologischer Status empfiehlt sich also vor jeder Operation eines Hämangioms (28, 56, 57, 58).

Selbstverständlich machen wir, wenn nötig, von intraoperativen Angiographien, Elektromanometrien und Phonoangiographien Gebrauch. Ein speziell orthopädisches Problem stellt die Behandlung der Osteohypertrophie dar.

VIII. KASUISTIK

Wir möchten drei charakteristische Fälle besprechen.

Fall 1. Z. F., 1921

Familienanamnese unauffällig.

Seit Geburt Schwellung des 2. und 3. Fingers der linken Hand. Seit 3 Jahren zunehmende, cyanotische Verfärbung der betreffenden Endglieder. Häufig Blutungen aus den Fingerkuppen. Dazu seit Geburt Naevus flammeus der rechten Halspartie.

Befund: Blasses, planes Hämangiom an der rechten Halsseite. Der 2. und 3. Finger der linken Hand sind gut 1 cm länger und deutlich dicker als dieselben Finger rechts. Fingerendglieder volar blaurot verfärbt. Die Finger sind überwärmt und weisen an den Kuppen eine atrophische Haut und verschiedene Narben auf. Kräftige Pulsationen der digitalen Arterien. Auskultatorisch systolisch - diastolisches Geräusch.

Arteriographie: Arteriae digitales ulnares des 2. und 3. Fingers links stark geschlängelt mit etwa dreifachem Volumen normaler Fingerarterien. Frühzeitige Anfärbung des Gewebes der End- und Mittelphalanx.

Oszillogramm: Ausgeprägte Mehrdurchblutung im Bereiche des linken Zeige- und Mittelfingers.

Diagnose: C. a. v. Fisteln im Bereiche des Zeige- und Mittelfingers links.

Therapie: An beiden Fingern wird die Arteria digitalis ulnar auf Höhe der Grundphalanx freigelegt, doppelt ligiert und durchtrennt.

Resultat: Postoperativ komplikationsloser Verlauf. Rückgang der Schwellung. Keine Spontanblutungen mehr aus den Fingerkuppen. Ein Oszillogramm vier Monate postoperativ zeigte eine Amplitudenabnahme um fast die Hälfte.

Kommentar: Die Ligatur der Arteriae digitalis ulnares durfte hier ohne Bedenken durchgeführt werden, da es in diesem Bereich zu keinem funktionell wirksamen Kollateralkreislauf kommen konnte.

Fall 2. G. P., 1930

Familienanamnese unauffällig.

Seit Geburt Varicosis auf dem linken Handrücken und am linken Vorderarm und ein Naevus am Rücken links. Zunehmende Schwellung im Bereiche des linken Vorderarmes und des Naevus. 1933 Radiumbestrahlung der cavernösen Angiome am Rücken. Probeexzision ergab hier systematisierte, tuberöse Hämangiome. 1950 Entfernung eines Hämangioms über der linken Scapula. Seit 1958 starke Dickenzunahme des linken Vorderarmes, des Oberarmes und der linken Thoraxseite. Schmerzen in der linken Hand bei Anstrengung. Anschwellen aller Finger links. Phlebitiden am linken Vorderarm.

Befund: Praktisch die ganze linke Thoraxseite enthält sackartige, palpatorisch weiche Konvolute mit dünner, narbig veränderter Haut. Die Venenkonvolute ziehen durch die Axilla in den Pectoralisbereich. Varicosis am Oberarm und stark ausgeprägt am Vorderarm. Hyperthermie von 1,5 Grad am linken Vorderarm gegenüber rechts. Schwammige, weiche Venenkonvolute an der massiv geschwollenen linken Hand. Der linke Arm ist 1,5 cm länger als der rechte und zeigt eine verstärkte Schweissabsonderung. Subungual blau durchschimmernde Venenge-

flechte. Keine Gefäßgeräusche. A. radialis und ulnaris gut palpabel.
Arteriographie: Arterien alle normal ausgebildet. Rasche Darstellung eines pathologischen Venengeflechtes im Ellbogenbereich links und am linken Vorderarm. Dasselbst Aneurysma ausgehend von der A. interossea. Cavernöse Hämangiome in der linken Hand. Zahlreiche Phlebolithen.

Phlebographie: Hochgradig erweiterte V. brachialis links mit Unterbrüchen im Verlauf. Stenosierung der V. axillaris.

Oszillogramm: normal

Venenverschlussplethysmographie: Erhöhte Ruhedurchblutung des linken Vorderarmes von 9,3 ml / 100 ml Weichteilgewebe / Minute gegenüber 6,1 ml rechts.

Diagnose: Multiple, ausgedehnte c.a.v. Fisteln mit Varicosis im Bereiche der linken Scapula und Axilla, des linken Ober- und Vorderarmes sowie der linken Hand. Hämangiome am Rücken. Osteohypertrophie des linken Armes.

Therapie: Exzision der Venenkonvolute am Handrücken und am linken Vorderarm dorsal. Nach vier Tagen wegen sehr schmerzhafter Schwellung Ausräumung eines Hämatoms am linken Vorderarm. Lebensbedrohliche Blutung auch arteriell. Intramuskulär zahlreiche, sinusartig erweiterte Venen. Es bleibt nichts anderes übrig, als die Muskulatur und die Venen mit durchgreifenden Seidennähten zu komprimieren. Hautverschluss mit freiem Transplantat. 14 Flaschen Blut. Operationsdauer betrug vier Stunden. Postoperativ partielle Parese des N. medianus. Nach einigen Tagen Deckung weiterer Hautdefekte mit freien Transplantaten.

Resultat: Ausgesprochene Verschlechterung postoperativ.

Kommentar: Bei einem solch ausgedehnten Krankheitsbild müssten wir eine primäre Exartikulation im linken Schultergelenk in Erwägung ziehen.

Fall 3. Z.O., 1945

Familienanamnese unauffällig.

Seit Geburt Varicosis am linken Vorderarm, die sich dann auf den Oberarm ausdehnte. Radiotherapie erfolglos. Schwellung und Schmerzen am linken Vorderarm bei Anstrengung.

Befund: Schwammartige, teigige Venenkonvolute vom linken Handgelenk bis fast Mitte Oberarm. Keine Gefäßgeräusche. Keine Längenzunahme des linken Armes. Hauttemperatur am linken Ellbogen um 1,5 Grad höher als rechts. Alle Arterien normal palpabel.

Arteriographie: Anlagevariante des arteriellen Systems. Teilung der A. brachialis schon in Oberarmmitte (in ca. 90 % erst in der Fossa cubiti). Am Ellbogen und im proximalen Vorderarm fleckförmige Anfärbung des Gewebes mit frühzeitiger Venenfüllung.

Phlebographie: Varizenstrang auf der radialen Seite des linken Vorderarmes. Stenose am Uebergang von der V. cubitalis in die V. brachialis.

Venenverschlussplethysmographie: Erhöhte Ruhedurchblutung von 6,2 ml/100 ml Weichteilgewebe/Minute links gegenüber 2,5 ml rechts.

Diagnose: Multiple c.a.v. Fisteln mit ausgeprägter, eher lokalisierter Varicosis am Vorderarm und diffuser am Oberarm.

Therapie: Exzision der varikösen Konvolute mit der Faszie am linken Vorderarm, was in Esmarch'scher Blutleere relativ leicht gelang. Die Varizen gingen an einzelnen Stellen in die Muskulatur über. In wenigen Wochen erneut schwammartige, variköse Konvolute am Vorderarm mit den gleichen Beschwerden wie früher.

In einer zweiten Sitzung wurden dann die varikösen Veränderungen am Ellbogen und am proximalen Oberarm angegangen. Dabei stiess man hier auf schwerste, schwammartige Varizen mit grossen Sinus, welche die Muskulatur und besonders den M. triceps durchsetzten. Ohne eine verstümmelnde Operation wäre die Entfernung der Konvolute absolut unmöglich gewesen, weshalb darauf verzichtet werden musste.

Resultat: Ausgesprochene Verschlechterung postoperativ. Die Ruhedurchblutung 14 Tage postoperativ war um das Doppelte angestiegen.

Kommentar: Wie bei Fall 2 ist auch hier das Zustandsbild für eine gefässchirurgische Operation zu ausgedehnt. Eine nochmalige Operation dürfte mit einer Oberarmamputation oder ev. sogar einer Exartikulation im Schultergelenk enden.

IX. ZUSAMMENFASSUNG UND SCHLUSSFOLGERUNGEN

Das Krankheitsbild der c. a. v. Fisteln wurde mit besonderer Berücksichtigung der Gefässentwicklung, der Pathogenese und der Pathophysiologie besprochen. Eine ausgewählte Kasuistik beleuchtete die wichtigsten therapeutischen Probleme.

Die Diagnose ist in vielen Fällen bestechend einfach und umfasst die klassische Trias: Osteohypertrophie, Varicosis und Naevus. C. a. v. Fisteln sind ein Geburtsleiden, das meist eine Körperseite befällt. Die varikösen Konvolte durchdringen oft die Weichteile, gelegentlich auch den Knochen, wobei es nicht selten infolge der Osteoporose zu Spontanfrakturen kommt. Diese sowie die Osteohypertrophie werden zu orthopädischen Problemen. Zur Festlegung eines Therapieplanes erachten wir Durchblutungsmessungen, Serienarteriographien, Oszillogrammetrie, Bestimmung der Hauttemperatur und der Sauerstoffsättigung im venösen Fistelkreislauf sowie Phlebographien als unbedingt notwendig. Ein guter Therapieerfolg lässt sich bei den lokalisierten Formen erzielen. Die multiplen c. a. v. Fisteln stellen hingegen ein ganz schweres Leiden dar. Ihre Therapie gestaltet sich immer problematisch und führt leider oft zu einer Amputation der betroffenen Extremität. Da sich das Leiden nie rasant verschlechtert, haben wir immer Zeit, dem Patienten mit einem überdachten Behandlungsplan die bestmöglichen Heilungschancen zu bieten.

X. BIBLIOGRAPHIE

1. - Horton B. T. Some medical aspects of congenital arteriovenous fistula:
Report of thirty-eight cases, Proceedings of the Staff Meet. of the Mayo Clinic, Vol. 9, Aug. 1, 1934, No. 31, p 460 - 463
2. - Servalles M. Pathologie vasculaire médicale et chirurgicale, Masson & Cie., Paris, 1952
3. - Malan E.,
 Puglionisi A. Congenital angiodyplasias of the extremities, Note II. J. Cardiovas. Surg., Vol. 6, No. 4, July/Aug. 1965 pp. 255 - 345
4. - Rienhoff W. F. Congenital arteriovenous fistula. An embryological study with the report of a case. John Hopkins Hosp. Bull., 35, 271, 1924
5. - Allen E. O.
 Barker N. W.
 Hines Jr. E. A. Peripheral vascular diseases, 3d Edition 1962. W.B. Saunders Co, Philadelphia and London
6. - Klippel M.
 Trénaunay P. Noeuvus variqueux ostéo-hypertrophique, Journal des Practiciens, 3 Février 1900, No. 5, pp. 65 - 70
7. - Szilagyi D. Emerick
 Elliott Joseph P.
 De Russo Franklin J.
 Smith Roger F. Peripheral congenital arteriovenous fistulas. Surgery 57, Nr. 1, 1965 pp. 61 - 81 (Vol. 57, Nr. 1, Jan. 1965)
8. - Malan E.
 Puglionisi A. Congenital angiodyplasias of the extremities, Note I. J. Cardiovas. Surg., Vol. 5, No. 2, March/April 1964 pp. 87 - 130
9. - Telford E. D. Hemihypertrophy of the body with naevus and varicose veins, The Lancet ninetieth year, vol. II, For. 1912, 9. Nov. p. 1088
10. - Hunter W. Further observations upon a particular species of aneurysma. Med. Obs. and Ing. 2, 390, 1762
11. - Hunter W. The history of an aneurysm of the aorta with some remarks on aneurysms in general. Tr. med. Obst. Soc. Phys. (Lond.) 1, 323, 1757
12. - Parkes-Weber F. Angioma formation in connexion with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. Brit. Journal Derm. Syph., 19, 1907, 231

13. - Parkes-Weber F. Haemangiectatic Hypertrophy of Limbs. Brit. Journal child. dis., 15, 1918, pp. 13 - 17
14. - His W. Untersuchungen über die erste Anlage des Wirbelthierleibes, Leipzig, F.C.W. Vogel, 1868
15. - Rienhoff W.F. Jr. Development and growth of the metanephros or permanent kidney in chick embryos
Johns Hopkins Hosp. Bull., 1922 XXXIII, 392
16. - Woollard H.H. The development of the principal arterial stems in the forelimb of the pig. Carnegie Institute, 14, 1922, 139 (Contrib. Embryol. Carnegie Inst.)
17. - Sabin F.R. Origin and development of the primitive vessels of the pig. Contrib. Embryol. Carnegie Inst. Wash. Vol. VI, 1917, No. 18.
18. - Lequime J. La dynamique circulatoire des anéurysmes artérioveineux périphériques, supplément du no 9, 1963
Déc. des Acta Chirurgica Belgica pp. 1 - 12
19. - Klippel M. Du noevus variqueux ostéo-hypertrophique, Arch. Trénaunay P. Gén. Méd., NII e série, T. III, pp. 641-672, 1900
20. - Horton B. T. Hemihypertrophy of the extremities associated with congenital arteriovenous fistula, Proc. of the Staff Meet. of the Mayo Clinic, Vol. 6, 1931, p.316
21. - Fortescue-Brickdale A case of congenital hemihypertrophy, Lancet, July 3, 1915, pp. 10 - 13
22. - Robertson D. J. Congenital arteriovenous fistulae of the extremities. XV e Congrès Soc. internat. chirurgie, 1953. - Bruxelles, 1954. pp. 1204 - 1222
23. - Heberer G. Aorta und grosse Arterien. Springer-Verlag, Berlin
Rau G. Heidelberg New York 1966
Löhr H. -H.
24. - Cormier J. -M. Fistules artério-veineuses congénitales d'un membre (Critique des examens paracliniques),
Bouchard F. La presse médicale, 70, No. 45, 24.oct. 1962, p.2115
Binet J. -P.
Mathey J.
25. - Sahli H. Lehrbuch der klinischen Untersuchungsmethoden. I. Band, 7. Aufl. Leipzig und Wien: Deuticke, 1928
26. - De Takats G. Vascular anomalies of the extremities, Surgery, Gynecology and Obstetrics, Vol. LV, No.1, 1932, July pp. 227 - 237

27. - Fuchs G. Das arterielle Gefässgeräusch. Arch. Kreisl. Forsch.
Radloff H. (Dtschl.) 37, 134 - 53 (1962)
28. - Georg J. Hill II Giant Hemangioma with Thrombocytopenia, Surgery,
Luther A. Longino Gynecology and Obstetrics, Vol. 114 Jan-June 1962
pp. 304 - 312
29. - Pratt G. H. Surgical Managements of Vascular Diseases. Lea &
Febiger, Philadelphia 1949
30. - Cormier J. - M. Thérapeutiques chirurgicales des anéurismes et fistules
artério-veineuses des membres inférieures. La presse
médicale 72, No. 46, 31. Oct. 1964 p. 2717
31. - Guilleminet M. Au sujet des communications artério-veineuses congéni-
tales des membres, à siège intra-osseux. Revue de
Chirurgie orthopédique et réparatrice de l'Appareil Mo-
teur (Paris), Tome 49, 1963, pp. 669 à 676
32. - Bourde Ch. Les fistules artérioveineuses congénitales des membres,
Journal de Chirurgie, T. 69, No. 10, Octobre 1953, pp.
728 - 748
33. - Vanderhoeft P. Mécanisme par lesquels une fistule artérioveineuse ex-
de Marneffe R. périmentale modifie la croissance osseuse.
Litvine J. Hypothèse. Acta Chirurgica Belgica, No. 9, Déc. 1963,
van der Stricht J. pp. 999 - 1012
34. - De Takats G. Aneurysms General Considerations. Quinzième Congrès
Pirani C. L. de la Société internationale de Chirurgie à Lisbonne,
13.-20. Sept. 1953 pp. 1115 - 1170.
oder XVe Congrès Soc. internat. chirurgie, 1953-Bruxelles
1954
35. - Macnab C. H. Congenital arteriovenous aneurysms of limbs.
XVe Congrès Soc. internat. chirurgie 1953, - Bruxelles 1954
p. 1377
36. - Janes J. M. Effect of arteriovenous fistula on growth of bone: preli-
Musgrove E. James minary report. Proc. of the Staff Meet. of the Mayo
Clinic. Vol. 24, No. 16, 3. Aug. 1949, pp. 405 - 408
37. - Piulachs P. Pathogenic Study of varicose veins, Angiology, Vol. 4
Vidal-Barraquer F. Vol. 4, February 1953, No. 1. pp. 59 - 100
38. - Servelle M. Syndrome de Klippel et Trénaunay, Indications et résul-
tats des interventions chirurgicales, Arch. Belges de
Derm. et de Syph. T. 19, fasc. I. 1963, 19e année No. 1,
Mai 1963, pp. 14 - 18

39. - Defauw J. Hypertension veineuse et hypertrophie des extrémités,
Arch. Belges de Derm. et de Syph., T. 19, fasc. I, 1963,
19e année No. I, Mai 1963 pp. 11-13
40. - Birnstingl M. Congenital arteriovenous fistula with increased limb
growth. Proc. of the Royal Society of medicine, Vol. 55,
Sept. 1962, pp. 797 - 798
41. - Ladislav Fried. Les altérations osseuses du Syndrom de Klippel-Trénaunay
et des perturbations circulatoires périphériques. Journal
de médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest, 141e année,
No. 5, Mai 1964, pp. 741 - 744
42. - Bollinger A. Gemischte, kongenitale Angiodysplasien der Extremitäten
Vogt B. (Klippel-Trénauney-Weber-Syndrom)
Cadalbert M. Praxis 55, Nr. 18, 534 - 544 (1966)
Lüthy E.
Siegenthaler W.
43. - Bollinger A. Bedeutung der Venenverschlussplethysmographie in der
angiologischen Diagnostik, Schweiz. med. Wschr. 95, Nr. 41,
1357 - 1362 (1965)
44. - Reid M. R. Studies on abnormal arteriovenous communications acqui-
red and congenital. I. Report of a series of cases.
Arch. Surg., 10, pp. 601 - 638, 1925
45. - Nisbet N. W. 1954 Brit. J. Surg., 41, 658, zit. nach 46
46. - Coursley G. Congenital arteriovenous fistulas in the extremities,
Ivins J. C. Angiology Vol. VII, 1956, pp. 201 - 217
Barker N. W. oder: An analysis of 69 cases. Angiology 7, 201, (1956)
47. - Nicoladoni G. Phlebarteriectasia spontanea pedis, Archiv für klin.
Chirurgie, 1875, XVIII, 711 - 726
48. - Malan E. Bases physiopathologiques du traitement chirurgical des
fistules artério-veineuses congénitales, Mémoires de
l'Académie de Chirurgie, Tome 86, 1960, p. 259 - 263
49. - Weill J. Syndrome de Klippel-Trénaunay. Arch. Fr. Pédiatr., 6,
Bonnet G. 1949, pp. 24 - 34
Leveau H.
50. - Moore M. James Congenital Varicose Veins and Other Unusual Varices,
Scot. Med. J., 9: 259 - 266, June 1964
51. - Tice A. David Congenital arteriovenous fistulae of the extremities
Clauss H. Roy Archives of Surgery, Vol. 86, March 1963, p. 460-465
Keirle M. Alfred
Reed E. George

52. - Smith F. L. Sclerosing Treatment of Congenital Arteriovenous
 Horton B. T. Fistula: Report of Two Early Cases. Proc. Staff. Meet.,
 Mayo Clinic. 12: 17 - 21 (Jan. 13.), 1937
53. - Wellens W. Syndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber, Arch.
 Fivet H. Belges de Derm. et de Syph., T. XV fasc. 3, sept. 1959,
 p. 339 - 342
54. - Jaeger H. Klinische Demonstrationen, Dermatologica, Vol. 110,
 Delacretaz J. 1955, p. 372
55. - Kasabach H. H. Capillary Haemangioma with Extensive Purpura. Report
 Merritt K. K. of Case, Amer. Dis. Child 59, 1063, 1940
56. - Fineberg Ch. Surgical management of cavernous Haemangioma of the
 Weiss A. chestwall, Relationship of associated coagulation defects
 to this lesion, JAMA Vol. 185, No. 4, July 27, 1963
57. - Beller F. K. Zur Pathogenese des Kasabach-Merritt-Syndroms. Klin.
 Ruhrmann G. Wochenschrift Jg. 37, Heft 20, 15. Okt. 1959. p. 1078-1082
58. - Backmann A. Thrombocytopenia associated with intestinal Haeman-
 Parkkulainen K. V. gioma in a child, Ann. Paediatr. Fenn. Vol. 4, Fasc. 4,
 28 May, 1958, Helsinki
59. - Cormier J. M. Fistules artério-veineuses congénitales multiples d'évo-
 Dubois Y. lution "maligne" par son retentissement local et cardiaque.
 Binet J. P. Lapresse medicale 72- No. 26 p. 1555 27. Mai 1964
 (Paris)
60. - Malan E. The treatment of congenital arteriovenous fistulas of the
 limbs, J. Cardiovas. Surg., No. 6, Nov. 1961, Vol. 2.,
 pp. 433 - 434
61. - Chaland Ch. -H. Aspect chirurgical du syndrome de Klippel-Trénaunay
 Poulot R. Acta Chirurgica Belgica, No. 9, Déc. 1963
 Morelle J.

Curriculum vitae

Geboren wurde ich am 6. Juni 1938 in Solothurn, wo ich die Primarschule besuchte. Die Eidg. Maturität Typus B bestand ich im Frühjahr 1958 an der Mittelschule in Schiers GR. Anschliessend begann ich das Medizinstudium in Zürich, das ich im Frühling 1965 mit dem Staatsexamen abschloss. Dann folgte ein Jahr Assistentenzeit an der Chirurgischen Universitätsklinik B in Zürich (Prof. Dr. H. U. Buff). Seit dem Juli 1967 arbeite ich an der Chirurgischen Klinik des Kantonsspitals Luzern (Prof. Dr. B. Vogt).

Meinem verehrten Lehrer der allgemeinen Chirurgie,
Herrn Prof. Dr. med. Bruno Vogt, danke ich für die wertvollen
Anregungen zu meiner Arbeit herzlich.

